Über die

Hyperostosen der Gesichtsknochen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt der

hohen medizinischen Fakultät

der

kgl. bayer. Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

am 7. März 1892

von

Hermann Rieck

Cöpenick.

Erlangen.
Druck von Aug. Vollrath's k. b. Hofbuchdruckerei.
1892.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
zu Erlangen.

Referent: Herr Professor Dr. Heineke.

Seinem lieben Onkel

Herrn Sanitätsrat Dr. Rieck

in dankbarer Verehrung gewidmet

vom Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535708_0129

Unserem Körper in toto sowohl wie seinen einzelnen Teilen und Organen sind von der Natur gewisse Grössenverhältnisse, in denen Schwankungen bis zu einem bestimmten Grade auftreten können, ohne dass wir dieselben in das Gebiet der Pathologie zu verweisen hätten, gegeben. Eine abnorme Kleinheit des Körpers und seiner Teile ebenso wie eine weit über das Mass des Gewöhnlichen hinaus gehende Vergrösserung derselben, werden wir als pathologisch zu betrachten haben. In dem letzteren Falle, und nur dieses kommt für unsere späteren Betrachtungen in Frage, sprechen wir von einer Hypertrophie. Diese Vergrösserung, die alle Teile und Organe des Körpers befallen kann, ist entweder Folge einer Vergrösserung oder Folge einer Vermehrung der Zellen. Virchow unterschied deshalb zwischen einer Hypertrophie und Hyperplasie. In manchen Fällen sind die Vorgänge, die dieses excessive Wachstum bedingen, vollkommen klar, in den meisten jedoch ist es bisher nicht gelungen die Ursache aufzuklären. Hypertrophie und Hyperplasie können innerhalb eines Gewebes vorkommen, es ist nach Ziegler überhaupt kaum denkbar, dass eine Hyperplasie ohne voraufgegangene Hypertrophie sich bildet.

In den folgenden Zeilen möchte ich auf die hyperplastischen Wucherungen der Gesichtsknochen, die wir

als ein eignes Krankheitsbild anzusehen haben, etwas genauer eingehen. Das Wesen dieser Erkrankung besteht darin, dass sich an den Gesichtsknochen knollige Auftreibungen und Anschwellungen bilden, die unaufhaltsam auf die übrigen Knochen des Gesichtes und Schädels übergreifen, kolossale Geschwülste hervorbringen, und so eine entsetzliche Verunstaltung des Kopfes verursachen.

Lange Zeit, noch im vorigen Jahrhundert, als man diese Knochenwucherungen nur an Schädeln, die zufällig bei Ausgrabungen gefunden waren, gesehen hatte, glaubte man überhaupt nicht, dass eine Krankheit vorliege, sondern war der Ansicht, dass diese Schädel einer untergegangenen Menschenrace angehört hätten, dass die Träger derselben Riesen von ungefähr 12 Fuss Grösse gewesen seien. Als es aber geglückt war, auch bei Lebenden diese Hyperostosenbildung zu beobachten, sah man ein, dass dieselbe das Produkt einer Erkrankung, welche man mit enormitas cranii, osteosclerosis cranii cum hypertrophia, hyperostosis cranii u. s. w. nannte, sei.

Wegen der Ähnlichkeit der entsetzlichen Verunstaltung des Gesichtes durch die Hyperostosen mit derjenigen, welche durch die Elephantiasis oder Leontiasis der Gesichtshaut bedingt ist, sowie wegen der häufigen Ähnlichkeit der Entstehung und des Verlaufes beider Krankheiten, hat Virchow den Namen Leontiasis ossea, der jetzt wohl allgemein gebraucht wird, vorgeschlagen.

Wenn ich nun einen hierher gehörigen Fall, der zwar nicht das ausgeprägte Bild der Leontiasis ossea zeigt, veröffentliche, und denselben zum Ausgangspunkt für meine Betrachtungen und Erörterungen mache, so mag dieser Versuch damit gerechtfertigt sein, dass es erstens bei der grossen Seltenheit dieser Krankheit nur in wenigen Fällen möglich war, dieselbe noch zu Lebzeiten der Patienten zu beobachten, und dass ferner die Berichte darüber zuweilen lückenhaft sind.

Der in der hiesigen chirurgischen Klinik behandelte Fall ist folgender: Die Patientin, Käthe Fuchs, ist ein vierzehnjähriges Mädchen aus Hersbruck bei Nürnberg, aufgenommen am 16. Juni 1891.

Anamnese:

Die Eltern der Patientin leben und sind bisher stets gesund gewesen, ebenso fünf Geschwister, bei denen ein, dem der Patientin ähnliches Leiden niemals beobachtet worden ist; drei Geschwister starben im kindlichen Alter, die Todesursache ist nicht bekannt. Die Patientin selbst erfreute sich bisher stets des besten Wohlbefindens. Vor ungefähr 6 Jahren bemerkte man in der linken Gesichtshälfte das Auftreten einer harten Geschwulst, die das Gesicht entstellte. Über den Ausgangspunkt derselben, sowie über ihre ursprüngliche Grösse vermögen weder die Eltern, noch die Patientin irgendwelche Angaben zu machen, nur will man bemerkt haben, dass die Geschwulst bald grösser, bald kleiner gewesen sei. Anfangs soll dieselbe langsam, in letzter Zeit jedoch (seit wann ist ebenfalls nicht zu ermitteln) schneller gewachsen sein. Die Patientin wurde nun einer Behandlung mit Einreibungen und Umschlägen in den verschiedensten Formen unterzogen, die aber einen sichtbaren Erfolg nicht hatte. Ein zu Rate gezogener Arzt legte bereits im Jahre 1890 den Eltern ans Herz, die Hilfe der Klinik in Anspruch zu nehmen. Seit dieser Zeit erfolgte nun keinerlei Behandlung der Geschwulst mehr, die sich stetig vergrösserte.

Als dann die Eltern, wenige Tage vor der Aufnahme den Bezirksarzt abermals um Rat angingen, ordnete derselbe, ohne irgend welche Behandlung einzuleiten, die Überweisung der Patientin in die hiesige chirurgische Klinik an.

Status praesens:

Die Patientin ist ein normal entwickeltes und gut ernährtes Mädchen. Der linke Oberkiefer erscheint in seiner ganzen Ausdehnung aufgetrieben. Diese Verdickung erstreckt sich diesseits auch noch auf den knöchernen Teil der Nase, die aber gut durchgängig ist und in geringem Grade auch noch auf die angrenzenden Teile der Schläfe.

Durch Palpation des Tumors lässt sich konstatieren, dass derselbe überall Knochenhärte und eine glatte Oberfläche zeigt und gegen seine Umgebung nicht abgegrenzt ist, sondern unmerklich in dieselbe übergeht.

Bei der Untersuchung waren sonstige pathologisch-anatomische Veränderungen der Organe nicht nachweisbar.

In diesem Falle nun, in dem es sich um eine locale Hyperostose handelte, die schon ca. 8 Jahre bestand, ohne dass der Krankheitsprozess weitergeschritten wäre, war gewiss ein chirurgischer Eingriff indiciert. Am 19. Juni wurde die Operation in Chloroformnarkose vorgenommen.

Der Schnitt wurde wie bei dei Oberkieferresection geführt, der Knochen freigelegt und dann in grosser Ausdehnung mit dem Meissel und Hammer lamellenartig abgetragen. Die Knochensubstanz erwies sich hiebei als elfenbeinhart; eine Höhle war in dem Oberkiefer nicht aufzufinden. Die Wundränder wurden durch Nähte vereinigt, und es erfolgte die Heilung per primam intentionem.

Da der linke Oberkiefer aber auch jetzt immer noch stark verdickt erschien, wurden am 30. Juni in Chloroformnarkose die Weichteile abermals abgelöst, und der Knochen nochmals in grosser Ausdehnung mit dem Meissel abgeschält. Auch bei diesem Eingriff ist eine Highmorshöhle nicht zu finden. Die Wunde wurde wieder durch Naht geschlossen.

Am 2. Juli bemerkte man im hinteren Teile der Wunde die Bildung eines kleinen phlegmonösen Abscesses, die Patientin, bei der bis zum 1. Juli keine Temperaturerhöhung über 38 ° zu verzeichnen war, zeigte auch demgemäss eine Steigerung auf 39,5 °.

Nach der Incision der Eiterung ging die Temperaturerhebung stetig zurück, so dass vom 8. Juli ab keine Erhebung mehr über 37,5 ° zu beobachten war.

Am 18. Juli war die Wunde vollständig geschlossen, und die Patientin wurde, obgleich der linke Oberkiefer immer noch namentlich in seinen unteren und äusseren Partien etwas verdickt erschien, als geheilt entlassen.

Ätiologie.

Über die Ätiologie der Leontiasis ossea sind im Laufe der Zeit die verschiedenartigsten Hypothesen aufgestellt worden, ohne dass es jedoch gelungen wäre, das Dunkel, welches die Entstehung dieser sonderbaren Erkrankung umschwebt, in genügender und zufriedenstellender Weise aufzuhellen.

Einige von diesen Ansichten werde ich hier anführen, um zu zeigen, welche Krankheiten man als die Basis, auf der diese Hyperostosen beruhen, angesehen hat.

Otto ist der Ansicht, dass es eine Art von Gicht sei, die diese „Osteomalacie“ verursacht, denn dieselbe könne zuweilen sehr ähnliche Erscheinungen hervorbringen. Er erhärtet seine Ansicht damit, dass er gichtische Knochen gesehen habe, die in ihrem Aussehen und ihrer Struktur den hyperostotischen Neubildungen der Gesichtsknochen ähnlich waren. Jene erwiesen sich wie diese ungemein dick, schwer, vergrössert, hatten Aussehen und Härte wie Elfenbein, und die Markhöhle war fast verschwunden und durch Knochensubstanz ersetzt.

Gruber nimmt als Ursache der Knochenverdickung eine chronische Entzündung mit Sklerosierung

der Knochen an und zwar befällt diese Entzündung, wie er an einem deutlich ausgeprägten Fall von Leontiasis ossea zu beobachten Gelegenheit hatte, gleichmässig die Gesichts- und Kopfknochen. Welcher Art jedoch diese chronische Entzündung sei, darüber äussert er nichts Näheres.

Nach Huschke wurzelt die Krankheit in einem, dem ganzen Körper innewohnenden Bildungsprozess, einer Dyscrasie, und es ist nur die Frage, welcher Art dieselbe sei. Huschke nahm nun eine rhachitische Dyscrasie an, er glaubte die Ursache der Krankheit, die so enorme Knochenmassen emporwuchern lässt, in der Rhachitis gefunden zu haben, und nannte aus diesem Grunde die Erkrankung Craniosclerosis rhachitica hyperostotica totalis.

Dieser Ansicht Huschkes tritt Otto mit der Behauptung entgegen, dass die Rhachitis niemals im stande sei, Knochenwucherungen, die der Leontiasis ähnlich wären, hervorzubringen.

Ebenso behauptet Albers, dass die Erkrankung weder infolge von Rhachitis noch von einer chronischen Entzündung (Gruber) entstände, er nimmt ebenfalls eine gewisse Dyscrasie als Ursache der besagten Krankheit, die er mit dem Namen einer falschen Hypertrophie belegt, an.

Die Annahme einer sogenannten Dyscrasie dürfen wir aber wohl nur als eine Bemäntelung der Unkenntnis des Wesens dieser Krankheit ansehen.

In unserem Falle nun ist aus der Anamnese weder von einer Entzündung noch von „rhachitischer Dyscrasie“ etwas zu entnehmen; in einem von Scheier veröffentlichten Falle soll die Patientin allerdings in frühester Jugend Spuren von englischer Krankheit gezeigt, und das Laufen erst spät gelernt haben, doch waren bei der Untersuchung keinerlei Anzeichen einer überstandenen Rhachitis zu entdecken.

Es steht auch in der That die Leontiasis ossea in keinem ursächlichen Zusammenhange mit der Rhachitis, wie man durch Vergleichung der wenigen während des Lebens der Patientin genau beobachteten Falle nachzuweisen imstande ist. Virchow sagt daher, Huschke habe eine unrichtige Vorstellung von dem Wesen der Rhachitis, wenn er die hyperostosischen Verdickungen der Gesichts- und Schädelknochen durch diese verursacht wissen will.

Dass Traumen die Knochen zu einem excessiven Wachstum anregen können, ist häufig genug beobachtet worden und es haben daher einige Autoren die Entstehung der besagten Hyperostosen auf ein erlittenes Trauma zurückführen wollen.

In einigen wenigen der mitgeteilten Beobachtungen schliesst sich nun allerdings das Auftreten der Krankheit an ein Trauma an.

So erzählt von Buhl in dem von ihm veröffentlichten Falle „der Riese mit den Hyperostosen der Gesichts- und Schädelknochen", dass Patient in seinem neunten Jahre, bis wohin er sich vollständig normal entwickelt hatte, einen Hufschlag an die linke Wange erlitten habe. Bald darauf habe dann das Wachstum der Knochen begonnen.

Ribelt nennt als Ursache der Hyperostosenbildung eine Operationswunde; in dem Falle von Scheier gab die Patientin an, dass sie im siebenten Lebensjahre einen Sturz auf die linke Seite der Stirn erlitten habe. Obwohl man die dadurch entstandene Beule wegzudrücken versuchte, schwand dieselbe nicht, sondern nahm langsam, ohne Beschwerden zu verursachen, stetig an Grösse zu. Bald darauf sei dann an der rechten Stirnseite eine ähnliche Geschwulst entstanden.

Wenn nun auch Traumen, wie schon vorhin gesagt, Knochen zu hyerplastischer Bildung anregen können, so muss es dennoch befremdlich erscheinen, dass der Prozess

nicht beschränkt bleibt auf den unmittelbar betroffenen Knochen, sondern dass allmählig andere Knochen in Mitleidenschaft gezogen werden. In der Mehrzahl der mitgeteilten Fälle, wie auch in dem unsrigen, ist aber von einem erlittenen Trauma absolut nichts nachweisbar und ich glaube daher annehmen zu können, dass der Ausbruch der Krankheit nur zufällig mit dem Trauma zusammenfiel, oder dass man letzteres, vielleicht eine dadurch verursachte Entzündung, als beschleunigendes Moment des Ausbruchs ansehen muss.

Von den Allgemeinerkrankungen des Organismus, welche die Bildung von Knochentumoren verursachen, kommt wohl nur die Syphilis in Frage. Der Umstand aber, dass sich aus der Anamnese keine Anhaltspunkte dafür ergeben, dass eine genaue Untersuchung keine Anzeichen eines bestehenden oder überstandenen Lues ergiebt, dass ferner bei Sektionen, wie Virchow behauptet, keine Spuren von vorhandener oder abgelaufener Syphilis zu entdecken waren, macht es doch im höchsten Grade unwahrscheinlich und zweifelhaft, dass die Syphilis und die Leontiasis ossea in irgend einem Causalconnex mit einander stehen. Diese Ansicht vertreten von den älteren Autoren der schon vorhin erwähnte Otto. Wenn auch, sagt er, syphilitische Knochen, z. B. Schädelknochen, oft bedeutend dicker und schwerer sind, so sind doch immer noch die Diploë und der Blutgefässapparat in ihnen sehr deutlich und das elfenbeinartige Aussehen fehlt ganz. Und gerade das Verschwinden der Diploë sowie das elfenbeinartige Aussehen und Härte vermissen wir in den Berichten über diese Hyperostosen niemals.

Seiner Ansicht, dass die Bildung der Hyperostosen der Gesichts- und Schädelknochen in keinerlei Weise von der Syphilis abhängig sei, gab Le Dentu dadurch Ausdruck, dass er für die erstere Erkrankung den Namen „Periostose von syphilitique des os de la face et du crâne“

vorschlug. Legen wir uns nun die Frage vor, wie es heute um unser Wissen betreffs der Entstehung der Leontiasis ossea aussieht, so müssen wir wohl offen antworten, dass es trotz aller Bemühungen immer noch nicht gelungen ist, die Krankheit in ihren letzten Ursachen zu erforschen, sondern dass wir nur Vermutungen aussprechen dürfen.

In dem Falle, den Gruber beobachtete, wurde die Patientin sehr häufig von Erysipel, welches den ganzen Kopf einnahm, befallen, nach jedem Auftreten desselben fand dann ein schnelleres Wachstum der Hyperostosen statt. Wir können nun diesen Fall sehr wohl vergleichen mit der Elephantiasis, die als ein Produkt der chronischen Bindegewebsentzündung zu betrachten ist. Die entzündlichen Vorgänge bei dieser Krankheit entziehen sich aber nach Virchow's Beobachtungen sehr häufig unseren Augen, und so können wir wohl annehmen, dass dieses bei der Leontiasis ossea, wo sich die Vorgänge doch in noch tieferen Teilen, dem Periost oder Knochen, abspielen ebenso der Fall sein kann. Wir würden also dann die Ursache der Hyperostosenbildung nach dem Vorgange von Heineke, in einem chronisch entzündlichen Vorgang am und im Knochen sehen.

Diagnose:

Eine Schwierigkeit, oder besser gesagt, eine Unmöglichkeit in der Erkennung der Leontiasis ossea kann uns wohl nur in den ersten Stadien der Erkrankung begegnen, wenn nämlich die Knochenauflagerungen noch dünn sind und keine beachtenswerten Entstellungen und Beschwerden verursachen; es zeigen uns dies die häufig bei Sektionen zufällig gefundenen flächenhaften Knochenverdickungen, die während des Lebens des Trägers niemals Erscheinungen gemacht haben, ebenso das puerperale Osteophyt, welches Rokitansky bei mehr als der Hälfte der Schwangeren nachwies.

Ist die Erkrankung aber weiter fortgeschritten oder ist das Krankheitsbild sogar schon ein ausgeprägtes, so fällt ja natürlich jede Schwierigkeit auf der Stelle, und es können dann nur noch Irrtümer durch Verwechslung mit anderen Krankheiten, die ähnliche Erscheinungen machen, entstehen.

So liegt eine Verwechslung der Leontiasis ossea mit der Ostеitis deformans, eines von Paget beschriebenen Krankheitsbildes, gewiss nicht fern. Diese Erkrankung aber befällt am stärksten und zumeist in höchst unregelmässiger Weise die Knochen der Schädelkapsel und greift nur selten auf die Gesichtsknochen über, während bei der Leontiasis ossea fast alle Beobachter den Beginn der Krankheit in einem der Gesichtsknochen und das beiderseitige, symmetrische Weiterschreiten derselben auf die anderen Knochen hervorheben.

Eine ähnliche Betrachtung wird uns davor schützen, die Hyperostosenbildung an den Gesichtsknochen mit der sogenannten Acromegalie, die von Friedreich, Marie, Erb u. a. genauer beobachtet und beschrieben ist, zu verwechseln, denn dieser „Spitzenwuchs“ nimmt, wie schon der Name andeutet, seinen Ausgang von den abhängigsten Extremitätenknochen und ergreift dann allmählig das gesammte Skelet. Friedreich hatte daher diese Krankheit in den beiden von ihm beobachteten und veröffentlichten Fällen als „Hyperostose des gesammten Skelets“ bezeichnet, während doch die Leontiasis ossea in ihrer Ausbreitung beschränkt ist, also als eine „partielle Hyperostose zu betrachten wäre.

Ebenso leicht werden wir uns vor dem diagnostischen Irrtum, die Erkrankung für ein Myxoedem oder Elephantiasis der Gesichtshaut zu halten, wozu uns das aufgetriebene, geschwollene Gesicht der Patientin leicht verführen könnte, bewahren. Eine genaue Palpation wird uns bald lehren, dass diese Verdickung ihren Sitz

nicht in den Weichteilen hat, sondern dass eine Knochenmasse diese vor sich hergetrieben und in einigen Fällen atrophisch gemacht hat.

Es würde dann hier noch eine bestimmte Form der Sarkome, welche als Myeloidtumor oder centrales Osteo-Sarkom bezeichnet wird und sich sehr häufig im Knochenmark des Unter- und Oberkiefers bildet, diagnostisch in Betracht kommen. Die erste Entwicklung dieser Tumoren erfolgt ohne äussere Knochenveränderungen, erst im weiteren Verlaufe treten Knochenauftreibungen auf, welche schliesslich zur Bildung einer umfangreichen, mit einer knöchernen Schale bedeckten Geschwulst führen können. Diese Knochenschale wird beim weiteren Wachstum des Osteo-Sarkoms entweder durchbrochen, eine Thatsache, die man namentlich bei den platten Knochen häufig beobachtet hat, oder die knöcherne Hülle wird so dünn, dass man beim Betasten ein knisterndes Geräusch vernehmen kann. In diesem Falle ist ein diagnostischer Irrtum wohl nicht leicht möglich, im übrigen wird das relativ schnelle Wachsen der Sarkome gegenüber dem der ächten Knochenneubildungen von Bedeutung und Entscheidung sein.

Schwieriger gestaltet sich die Sache, wenn wir die differentielle Diagnose zwischen der Leontiasis ossea und den syphilitischen Knochenneubildungen, die unserer Krankheit täuschend ähnlich sehen können, stellen wollen. Neben einer diesbezüglich genau aufgenommenen Anamnese werden wir eine gründliche Untersuchung der Patientin vornehmen müssen.

In erster Linie werden wir nach anderen Knochentumoren, hauptsächlich an den langen Röhrenknochen der unteren Extremitäten, denn nach den übrigen syphilitischen Zeichen z. B. nach geschwollenen Lymphdrüsen, Narben, einem perforierten septum narium, einem etwaigen Gaumendefect u. s. w. suchen. Sollte nun auch die Untersuchung in dieser Richtung ein negatives

Resultat ergeben, so könnten wir noch, um ganz sicher zu gehen, eine antisyphilitische Probekur einleiten. Während bei den luetischen Affectionen Quecksilber und Jodkalium auch in geringeren Mengen ihren Einfluss nie versagen, werden wir bei der Leontiasis ossea selbst nach Darreichung grosser Dosen dieses Mittel entweder gar keinen oder doch nur einen sehr geringen Erfolg sehen. In dem Falle, den Scheier beschrieben, bekam die Patientin 180 gr Jodkalium ohne jeden Erfolg, eine darauf eingeleitete Schmierkur hatte nur einen minimalen Einfluss.

Nach Billroth zeigen die luetischen Knochenneubildungen auch niemals die Festigkeit wie die durch die Leontiasis bedingten, ausserdem tritt bei den ersteren sehr häufig Necrose auf, während dies bei den letzteren niemals beobachtet ist.

Es dürfte also auch somit die Lues als Urheberin unserer Krankheit auszuschliessen sein.

Symptomatologie:

Da die Leontiasis ossea in jedem der bekannt gewordenen Fälle ein anderes Gepräge zeigt und andere Erscheinungen verursacht hat, so möchte ich den Versuch machen, den ganzen Symptomenkomplex, den diese Krankheit hervorzubringen vermag, aus den wenigen zu Gebote stehenden Fällen in kurzen Zügen zu schildern.

Die Krankheit beginnt, wie schon erwähnt, zumeist in einem der Gesichtsknochen, und unter diesen scheint der Unterkiefer der Lieblingssitz derselben zu sein, sehr selten nimmt sie ihren Ausgangspunkt von einem der Schädelknochen, wie z. B. in dem Scheier'schen Falle. Es bildet sich an der befallenen Stelle ein langsam wachsender Knochentumor, der öfters lange Zeit hindurch die Patienten in keiner Weise belästigt. Eine Ursache vermögen dieselben meist nicht anzugeben, in dem Gruber'schen Falle wurde eine Entzündung, von

Ribelt eine Operationswunde, von von Buhl und Scheier ein Trauma beschuldigt. Sehr bald bemerken die Patienten dann das Auftreten neuer und zwar symmetrisch fortschreitender Tumoren, welche nach und nach die sämmtlichen Gesichtsknochen, dann die Knochen der Schädelkapsel ergreifen bis sie an der basis cranii zum Stillstand kommen. Diese Geschwülste, die namentlich an den Gesichtsknochen eine knollige Form haben, während sie an den Schädelknochen mehr diffus sind, zeigen eine enorme Härte, sind meist von einer glatten, elfenbein- oder marmorähnlichen Oberfläche, seltener uneben und rauh, grob- und feinrissig wie Baumrinde. Durch diesen Krankheitsprozess erleiden die Knochen nicht nur in ihrer Substanz, sondern in ihren Verbindungen untereinander pathologische Veränderungen. Die spongiöse Substanz der Knochen verschwindet nach und nach und wird durch echte Knochenmasse ersetzt, etwaige Höhlen, wie in unserem Falle Stirn- und Kieferhöhle, werden mit derselben ausgefüllt, die Nähte der Schädelknochen verwachsen mit einander, sodass man sie kaum noch durch Furchen angedeutet findet; die Gelenke werden ankylotisch, so hatte z. B. in dem von Jadelot beschriebenen Falle der Unterkiefer, der an den wenigsten hyperostotischen Schädeln völlig erhalten ist, nur noch ein freies Gelenk.

Gerade dieser Knochen ist in den meisten Fällen am bedeutendsten vergrössert, in dem Ribelt'schen Falle wog derselbe allein 1220 gr, also ungefähr das zehnfache eines normalen Unterkiefers. An einigen Schädeln sind die Hyperostosen an den Unterkiefern in einer solchen Menge, Grösse und Anordnung vorhanden, dass man dieselben mit „steinernen Bärten" verglichen hat.

Anfangs nun verursachen diese Knochenauflagerungen keine Beschwerden, sie entstellen nur das Gesicht, später aber, wenn Knochenkanäle, die Gefässen

und Nerven zum Durchtritt dienen, wenn die Knochen der Augenhöhle, des Gehörganges, der Nase und vor allen die Schädelknochen in Mitleidenschaft gezogen werden, stellen sich Erscheinungen der verschiedensten Art ein, welche die Leontiasis ossea als eine der schwersten und traurigsten Krankheiten erscheinen lassen.

Durch Massenzunahme der Knochen der Orbita, und dies geschieht im Verlaufe der Krankheit gewöhnlich relativ schnell, wird ein geringerer oder höherer Grad von Exophthalmus bis zur völligen Verdrängung des bulbus bedingt. Durch Compression der Nerven und Muskeln ist die Beweglichkeit des Augapfels sehr häufig dabei alteriert. Anfangs ist nun zwar die Sehkraft, abgesehen von der lästigen Diplopie, kaum beeinträchtigt, wird jedoch im weiteren Verlaufe der Krankheit des foramen opticum durch Knochenauflagerungen verengt, wie an den meisten Schädeln nachzuweisen ist, so kann das Sehvermögen allmählig oder auch plötzlich vollständig erlöschen. In dem von Gruber veröffentlichten Falle war die im 10. Lebensjahre der Patientin plötzlich auftretende Amaurose sogar das erste Anzeichen der solange latent verlaufenen Krankheit.

Sodann greift der Krankheitsprozess gern auf die Knochen und Muscheln der Nase, die in unförmliche knochenharte Massen verwandelt werden können, über. Es kommt so natürlich zu einer Verengerung, sogar häufig zu einer vollständigen Obliteration des Nasenkanals.

Scheier beobachtete dann auch bei seiner Patientin, dass bei geschlossenem Munde die Respiration unmöglich war, und dass die Sprache einen stark nesalen Timbre hatte. Ebenso leidet hierbei der Geruchsinn, wie aus dem eben erwähnten und dem Gruber'schen Falle zu entnehmen ist.

Als eine weitere Folge der Erkrankung müssen wir das Auftreten von Schwerhörigkeit, die Scheier

beobachtete, und die sich, wie in dem Gruber'schen Falle, bis zur völligen Taubheit steigern kann, betrachten. Diese Erscheinung ist bedingt durch hyperostotische Verengerung des äusseren und durch Verknöcherung des innern Gehörganges. An dem Schädel der Jenenser Sammlung fand Huschke eine Ankylose der Gehörknöchelchen und Mangel der Gehörnerven und er schliesst daraus, dass die Trägerin dieses Schädels jedenfalls taub gewesen ist.

Schreitet die Krankheit dann weiter bis auf die Schädelbasis, wo sie dann zum Stillstand kommt, und wird der harte Gaumen, wie dies in den meisten Fällen nachweisbar ist, ebenfalls stark verdickt, so kann es zu Sprachstörungen und vor allen Dingen zu Schlingbeschwerden durch Einschwürung des Schlundkopfes, wie Huschke sagt, kommen und so Gefährdungen der Ernährung verursacht werden. Die Gruber'sche Patientin, bei der sich im 10. Jahre die Krankheit durch Auftreten von Amaurose zu erkennen gab, vermochte vom 17. Jahre an festere Speisen nicht mehr zu schlucken und musste durch Flüssigkeiten ernährt werden.

Die entsetzlichsten Zufälle aber, die auch in beinahe allen Fällen den Tod herbeigeführt haben, treten auf, wenn die Erkrankung auf das Innere der Schädelkapsel übergreift, es wird dann durch die Knochenneubildungen eine Verkleinerung des Schädelhohlraums verursacht und infolgedessen eine Kompression auf die Gehirnsubstanz ausgeübt werden. Wenn nun auch, wie bekannt ist, das Gehirn einen bestimmten Druck ertragen kann, wenn derselbe ein langsam zunehmender ist, so wird doch durch die stetig weiterwachsenden Hyperostosen diese Grenze bald überschritten, und es werden sich Symptome von Hirnkompression einstellen.

Die Patienten klagen anfangs über Eingenommenheit und Schwere des Kopfes, über allgemeine Kopfschmerzen, die bald blitzartig auftreten, bald von

längerer Dauer sind und in einigen Fällen von ganz besonders starker Intensität, wie Schützenberger berichtet, waren. Dazu gesellen sich noch sehr häufig Neuralgien, die durch Druck der betreffenden Nerven an seiner Austrittsstelle verursacht werden.

Bei weiterem Fortschreiten der Krankheit stellen sich epileptiforme und apoplektiforme Anfälle mit und ohne Verlust des Bewusstseins ein, die sich mit der Zeit an Häufigkeit und Heftigkeit steigern, wie in den Fällen von Gruber und Schützenberger; Störungen der psychischen Funktionen treten auf, die sich bei einigen Patienten in Reizbarkeit, die sich bis zum Jähzorn steigern kann, bei anderen in völliger Teilnahmslosigkeit, die häufig in Blödsinn und totale Geistesumnachtung übergeht, äussern. In diesem Zustande gehen dann die Patienten oft erst nach sehr langen qualvollen, unsäglichen Leiden zu Grunde.

Nicht in allen bekannten Fällen verlief der Krankheitsprozess in der angedeuteten Weise, es sind einige wenige Beobachtungen z. B. von Scharlau und von Buhl veröffentlicht, in denen die Leontiasis, abgesehen von den sichtbaren Vergrösserungen der Gesichts- und Schädelknochen ohne irgend welche Zufälle, verlief, bis die Patienten ganz plötzlich von konvulsivischen Anfällen, die in kürzester Zeit den Tod herbeiführten, befallen wurden.

In dem Scharlau'schen Falle handelt es sich um eine 25jährige robuste, im 8. Monat schwangere Frau. Dieselbe erwachte eines Abends, nachdem sie tags vorher eine bedeutende körperliche Anstrengung erfahren hatte, mit heftigen Kopfschmerzen und Erbrechen. Bald darauf verfiel sie in Konvulsionen, verlor das Bewusstsein und starb, ohne dieses wieder erlangt zu haben 28 Stunden nach dem Anfalle. Bei der Sektion fand man an dem Schädel alle charakteristischen Veränderungen, die durch die Leontiasis bedingt sind.

In diesem Falle war die Kompression des Gehirns allmählig eine so hochgradige geworden, dass die Gehirnsubstanz, nachdem man den Schädel eingesägt und die Decke etwas gelüftet hatte mit Macht hervorquoll.

Ähnlich steht es mit der von Buhl'schen Mitteilung.

Ein 25jähriger Mann, der wohl hie und da über Kopfschmerzen geklagt hatte, bekam eines Morgens, nachdem er sich tags vorher noch wohl und munter befunden, fast plötzlich schweres Atmen, sein Nacken streckte sich tetanisch, kouvulsivische Zuckungen traten ein, die mittags bereits den Tod herbeiführten.

Auch in diesem Falle zeigten die Gesichts- und Schädelknochen bei der Sektion eine enorme Massenzunahme. Die linke hintere und mittlere Schädelgrube waren bedeutend seichter als diejenigen rechterseits, die linke vordere Schädelgrube endlich fehlte ganz, an ihre Stelle war eine gewaltige Knochenmasse getreten. Da, wie von Buhl sagt, in allen übrigen Organen keine pathologisch - anatomischen Veränderungen nachweisbar waren, so bleibt nichts anderes übrig, als den Tod überhaupt sowie dessen schnellen Eintritt auf die Einengung des Schädelraumes zurückzuführen.

Über die Dauer der Leontiasis ossea, die ihrem Wesen nach eine langsam aber stetig fortschreitende Krankheit ist, lässt sich aus den wenigen mitgeteilten Fällen Bestimmtes nicht entnehmen, da uns der Anfang der Erkrankung meist nicht bekannt ist. Dieselbe scheint grossen Schwankungen bezüglich ihrer Dauer zu unterliegen, so berechnete Cuvier für den Schädel der Darmstädter Sammlung ein Alter von 6 Jahren; die Patienten Scharlau's und von Buhl's erreichten ein Alter von 25 Jahren, in dem Ribelt'schen Falle zeigte die Krankheit eine Dauer von 36 Jahren.

Betreffs des Geschlechts wäre noch zu erwähnen, dass das weibliche Geschlecht der Krankheit entschieden

häufiger als das männliche unterworfen ist, und dass dieselbe in den weitaus meisten der bekannten Fälle im jugendlichen Alter auftritt, bei der Patientin Gruber's im zehnten, ebenso in der Ribelt'schen Beobachtung, in der Scheier'schen im siebenten und bei unserer Patientin im sechsten Lebensjahre.

Nicht uninteressant dürfte es an dieser Stelle zu erwähnen sein, dass die Leontiatis ossea auch bei Tieren beobachtet worden ist, so beschreibt z. B. Huschke in seiner Monographie über verdickte Schädel einen hyperostotischen Affenschädel, der sich in der Jenenser Sammlung befindet.

Prognose:

Aus dem Gesagten, glaube ich, geht mit Sicherheit hervor, dass wir die Prognose, wenn das Krankheitsbild ein typisches ist, d. h. wenn wir es mit den diffusen, stets weiter um sich greifenden Hyperostosen zu thun haben, jedesmal schlecht stellen müssen, da uns leider kein Mittel zu Gebote steht das Weiterschreiten der Krankheit in irgend einer Weise zu hemmen, dieselbe wird jedesmal unter den oben angedeuteten Symptomen den Tod herbeiführen. Günstiger gestaltet sich die Prognose bei den vereinzelt auftretenden Hyperostosen, wie in unserem Falle, jedoch darf man auch hier die Möglichkeit einer Weiterverbreitung der Krankheit nicht aus dem Auge verlieren, oder muss daran denken, dass der Prozess latent geworden ist.

Therapie:

Therapeutisch sind wir gegen die Leontiasis ossea, wie man wohl zweifelsohne behaupten kann, so gut wie machtlos. Wollte man eine Allgemeinbehandlung einleiten, so dürften grosse Dosen von Jodkalium und Quecksilber, aber doch nur in den Anfangsstadien der Krankheit zu reichen sein, denn in dem Scheier'schen

Falle hat letzteres einen geringen Einfluss gezeigt. Einen sicheren Erfolg soll man sich aber in keinem Falle davon versprechen. In vereinzelten Fällen, wie z. B. in dem unsrigen, ist ein chirurgischer Eingriff indiciert, wenn es sich nämlich um partielle Hyperostosen der Gesichtsknochen handelt, oder wenn, wie in dem Scheier'schen Falle z. B. es durch Verknöcherung der Muscheln zu einer Oblitration der Nase gekommen ist. Man wird, um erstere zu beseitigen, wie es auch in unserem Falle geschehen ist, die Weichteile spalten, und die Knochenschalen mit Meissel und Hammer abtragen, im anderen Falle würde man, falls eine Bougiebehandlung der Nasenstenose nicht zum Ziele führen sollte, die verknöcherten Muscheln abtragen müssen.

Ob jedoch mit diesen Eingriffen, die sich natürlich nach den jedesmaligen Hauptbeschwerden richten werden, die Krankheit völlig beseitigt ist, vermag wohl niemand zu sagen, da vielleicht schon der Reiz, der durch die Operation verursacht wird, hinreicht, um den Knochen zu erneutem excessiven Wachstum anzuregen. Wir dürfen also eine bestimmte Heilung der Krankheit, sei es auf eine Art, welche es wolle, bis jetzt in keiner Weise annehmen.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Professor Dr. Heineke für die freundliche Anregung zu vorliegender Arbeit meinen geziemenden herzlichen Dank abzustatten.

Litteratur.

1. Froriep, Notizen aus dem Gebiete der Natur- und Heilkunde, Band XV No. 9. Weimar 1826.
2. Casper, Wochenschrift für die gesamte Heilkunde No. 6, Berlin 1844.
3. Canstatt's Jahresberichte über die Fortschritte der gesamten Heilkunde, Jahrgang 1856, Würzburg 1857.
4. Huschke, über Craniosclerosis totalis rhacitica, Jena 1858.
5. Billroth, Chirurgische Pathologie und Therapie.
6. v. Buhl, Mitteilungen aus dem pathologischen Institut zu München, 1878.
7. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie Band XII, 1880.
8. Pitha-Billroth, Chirurgie.
9. Virchow, die krankhaften Geschwülste, Band II.
10. Ziegler, Lehrbuch der allgemeinen und speziellen pathologischen Anatomie, Jena 1889.
11. Scheier, über Leonciasis ossea, Inaug.-Dissert. Berlin 1889.
12. Salbey, Ein Fall von sogenannter Acromegalie, Innaug.-Dissert. Erlangen 1889.